Lane Medical Library

Ein Fall von Xeroderma pigmentosum mit Beteiligung der Augen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät
der Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg

vorgelegt von

Ludwig Hedderich, Med.-Prakt.
aus Augsburg

1927
CARL WINTERS DRUCKEREI, HEIDELBERG

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Heidelberg.

Referent:	Dekan:
Geh. Hofrat Prof. Dr. Wagenmann.	**Prof. Dr. Gotschlich.**

Die außerordentliche Seltenheit des von Kaposi zuerst beschriebenen Krankheitsbildes, des Xeroderma pigmentosum, berechtigt einen Fall mit Augenkomplikationen mitzuteilen, der in der Universitäts-Augenklinik Heidelberg unter Geheimrat Prof. Dr. Wagenmann beobachtet wurde. Wenn der Fall im Rahmen des Krankheitsbildes bleibt, das Groenouw im Jahre 1901 und Lederer 1919 festgelegt hat, so sind seine klinischen Erscheinungsformen so charakteristisch und ungetrübt durch sekundäre Veränderungen, daß er deshalb, und wegen der Augenkomplikationen Beachtung verdient.

Die Hautkrankheit, die am häufigsten Kinder zwischen 2 und 5 Jahren, aber auch Personen von der Pubertät an bis zu 25, 30 Jahren und darüber befällt, äußert sich zunächst in ephelidenartigen Effloreszenzen, die unter dem Einfluß des Lichtes an unbekleideten Teilen des Körpers entstehen. Der Kopf ist am meisten beteiligt. Anfangs gehen die Flecken wieder zurück, um später zu bleiben und sich in braun-pigmentierte, mehr oder minder erhabene, oft leicht schuppende Flecken weiter zu entwickeln. Zwischen diesen Effloreszenzen befinden sich ebenso große rote und weißlich-glatt-atrophische Stellen. Außerdem kommt es zu Teleangiektasien und warzenartigen Bildungen, welch letztere die Gegend der Lider und der Nase bevorzugen; doch finden sie sich auch an Wange, Ohr und Nacken. Später können sich die Knötchen in Carzinome oder entsprechende Ulcerationen umbilden, die dann mehr oder minder rasch um sich greifen, aber anscheinend nicht sehr zum Metastasieren neigen. Doch kommen auch multiple Sarkomknötchen vor (Lamborelle, Lederer, Leser). Die Prognose ist ungünstig. Die

meisten Patienten gehen innerhalb einiger Jahre an Kachexie zugrunde, aber es sind auch Fälle von torpidem Verlauf beschrieben (Riehl).

Über die Frage der Ätiologie der Krankheit, die ja mit der Entstehung der malignen Geschwülste einerseits, mit der Strahlenwirkung andererseits, eng zusammenhängt, finden sich in der Literatur ebenso interessante wie zahlreiche Ansichten. Groenouw führt sie auf eine schon in der Jugend auftretende senile Veränderung der Haut zurück, indem er vermutlich an die Pigmentierungen des Alters und die Verrucae seniles denkt. Die neuere Forschung nimmt mehr eine konstitutionelle Überempfindlichkeit der Haut gegenüber den Sonnenstrahlen an. Kerl behauptet auf Grund eingehender Untersuchungen, daß es die Wirkung der ultravioletten Strahlen allein bestimmt nicht ist. Martenstein fand bei einem Fall, daß die erkrankte Haut auf Röntgenstrahlen besonders empfindlich reagierte, während sie gegen Wärme — und ultraviolette Strahlen unterempfindlich war. Das Pigment, das sich unter dem Einfluß der Röntgenstrahlen gebildet hatte, gewährte seinerseits wieder Schutz gegen die ultravioletten Strahlen. Der Spanier Peyri Antonio hält es für eine kongenital beginnende Störung der Melaninbildung und bringt es so in Zusammenhang mit der Frage der Wirkung des Sympathicus auf die Pigmentbildung. Er rät daher zu einem Versuch mit Suprarenin. Was die Therapie anbelangt, so beschränkt sie sich auf Lichtschutz mit roten Tüchern und mit Salben. Radium- und Röntgenstrahlen wurden, soviel mir bekannt ist, nur gegen Tumoren angewendet.

Die Fälle mit Augenkomplikationen wurden im Jahre 1919 von Lederer auf 25 Jahre zurückverfolgt und zusammengestellt. Er berichtet in seiner Arbeit über zwei von ihm bzw. von Prof. Elschnig beobachtete Fälle, die ich kurz erwähnen möchte. Der eine Fall stellt nämlich

das vorgeschrittene Stadium des unsrigen dar, der andere ist wegen der eigenartigen Irisveränderungen bei einer Erkrankung, die sich sonst nur im Ektoderm und auf der Körperoberfläche abspielt, von Interesse.

Im ersten Fall handelt es sich um einen 30jährigen Mann, der seit dem 7. Lebensjahr allmählich zunehmend an den charakteristischen Hautveränderungen des Xeroderma pigmentosum litt; in den letzten 5 Jahren schrumpfte auch die Haut der Nase. Der Patient erlitt einen Hufschlag an die Nasenwurzel, worauf sich an dieser Stelle eine Geschwulst entwickelte. Nach ihrer Excision entleerte sich aus der entstandenen Narbe noch ca. 2 Jahre lang Eiter. Im Feld wurde er durch eine Handgranate an die Stirn getroffen; später stellte sich eine Entzündung der Augenlider ein, die sich jeden Sommer wiederholte. Die Hautveränderungen greifen auch auf den Stamm und den behaarten Kopf über. Oberhalb des linken Auges befindet sich eine knochenharte Anschwellung, die sich noch auf den Jochbogen fortsetzt. Das Unterlid des linken Auges ist teilweise evertiert, der Cilien beraubt; beiderseits vom inneren Augenwinkel zieht zum Hornhautrand ein Narbenstrang, der rechts den Limbus flügelfellartig überragt. Die Bindehaut zeigt besonders links narbige Veränderungen. Die Cornea zeigt rechts zentral eine verwaschene Macula. Am bemerkenswertesten sind die Veränderungen der Iris, die sich hauptsächlich auf die untere Hälfte beschränken. Dieser Teil zeigt mattgraue Färbung, ist verwaschen, substanzärmer, von lockerem Gefüge und ohne Kryptenbildung. Teilweise ist die Krause unterbrochen und einzelne dünne weißliche Bälkchen flottieren frei im Kammerwasser. Die Pupillen sind beiderseits dadurch entrundet, rechts findet sich eine $1^1/_2$mm breite Eversion des Pigmentepithels. Die Anschwellung über dem rechten Auge wurde excidiert und als Carzinoma solidum erkannt. Heilung per primam.

Der zweite Patient, 20 Jahre alt, hat seine Augenaffektion seit ca. 8—10 Jahren. Eine Hautfalte, die vom inneren Winkel aus das rechte Auge zu bedecken drohte, war ihm schon früher excidiert worden. Ein neuer Herd war am Nasenrücken aufgetreten. Der Status ergibt wieder die charakteristischen Hautveränderungen, ferner linsengroße Tumoren, 1 cm unter beiden Mundwinkeln, vor beiden Ohren, über dem linken Auge, an der Haargrenze und hinter dem linken Ohrläppchen. Die Augenlider sind durch Narben rigide, sodaß das Heben derselben sehr erschwert, fast unmöglich ist. Am rechten Auge fehlt das Unterlid völlig, im inneren Augenwinkel findet sich eine derbe rötliche Geschwulst mit Ulcerationen in der Umgebung. Der Bulbus selbst zeigt leichte Injektion, Cornea im unteren Teil maculös getrübt. Links fehlt das Unterlid ebenfalls, der Defekt geht über in ein bis zum Orbitalrand reichendes speckig belegtes Geschwür. Die Konjunktiva ist verkürzt, wulstig und defekt. Der nur teilweise sichtbare Bulbus zeigt den gleichen Befund wie rechts. Nach Exstirpation der Geschwüre am Auge und mehrerer Carzinomknoten treten Rezidive nach ca. 6 Monaten auf. Submentale Drüsen. Die Beweglichkeit des linken Bulbus ist stark eingeschränkt. Es erfolgt erneute Exstirpation und Plastik am rechten Auge. Nach ca. 11 Monaten macht eine kraterförmige Neubildung am rechten Unterlid mit Beteiligung der Konjunktiva erneute Extirpation nötig; gleichzeitig muß ein Carzinomrezidiv am linken Nasenrücken entfernt werden. Nach ca. 7 Monaten zeigen sich neue Rezidive: An beiden Unterlidern, über dem Jochbein ein bis auf den Knochen reichender Substanzverlust mit wallartigen Rändern, ein ulcerierter Knoten am Tragus. Es erfolgt Exstirpation mit Wegnahme des Jochbeins bis zur Schleimhaut der Oberkieferhöhle, nach vorn bis zum Tränenbein. Neben anderen Knoten wird auch am rechten Auge der Tumor entfernt, der Defekt durch Lappen aus Mund-

schleimhaut und Brust gedeckt. Andere Knoten wurden mit Radium bestrahlt. Nach 4 Jahren war die Plastik rechts gut eingeheilt, doch waren darunter carzinomatöse Massen zu tasten. Links bestand ein faustgroßer Defekt, der Jochbein, Oberkiefer, Boden der Orbita und harten Gaumen umfaßte. Vom Bulbus war nur noch ein Stumpf vorhanden.

Nach diesem stark vorgeschrittenen und verzweifelten Fall gibt Lederer an Hand einer tabellarischen Übersicht von 46 Fällen eine Zusammenstellung der wichtigsten Augenkomplikationen bei Xeroderma pigmentosum.

An subjektiven Erscheinungen finden sich Lichtscheu, Tränenträufeln und Sehstörungen. Objektiv ist in den meisten Fällen eine Mitbeteiligung der Lider vorhanden: Rötung, Schwellung, Stumpfwerden des Lidrandes, Geschwürsbildung und am häufigsten Ausfall der Cilien. Als Folge der Tumor-, Geschwürs- und Narbenbildung findet er in 12 Fällen Ektropium. Die Konjunktiva ist in 28 Fällen 22 mal in Form von Injektion bis zur katarrhalischen Entzündung mit Sekretabsonderung beteiligt. Geschwulstbildung in der Bindehaut findet er 5 mal. Die Schrumpfung der Bindehaut ist 4 mal beschrieben, oft mit schwerer Narbenbildung vergesellschaftet, so daß es zur Ausbildung eines mehr oder weniger ausgedehnten Symblepharon kommt. 4 Fälle sah er mit Narbensträngen zwischen Tränenkarunkel und Hornhautrand, die sich im vorher referierten Fall 2 noch auf die Hornhaut pterygiumartig vorschoben. Der Limbus ist in 7 Fällen der Ausgangspunkt von Geschwülsten, und zwar meist im Lidspaltenbezirk. Sehr mannigfaltig ist die Beteiligung der Hornhaut, besonders deshalb, weil Produkte früherer oder gleichzeitiger Erkrankungen zusammen mit sekundären Veränderungen neben den Erscheinungsformen des Xeroderma pigmentosum oft bestehen. In 19 Fällen fand sich eine Beteiligung der Cornea. Zwei Fälle von Geschwürs-

bildung sind zu uncharakteristisch, um einen sicheren Zusammenhang mit dem Krankheitsbild anzunehmen. An oberflächlichen Veränderungen beschreibt er in 4 Fällen die Form des Pannus, der von unten kommt. Er geht von Gefäßbäumchen aus, die vom Limbus aus übergreifen. In 6 Fällen beobachtete man oberflächliche, kleine prominente Infiltrate, die wie lockere Auflagerungen aussahen; daneben bestanden auch diffusere Trübungen. In 3 Fällen bestand eine tiefe Beteiligung der Hornhaut, teils als parenchymatöse Trübung, teils in Form zahlreicher tiefsitzender Flecken. Tumorbildung der Hornhaut ist 3 mal beschrieben, doch ist in 2 Fällen der Ausgangspunkt vom Limbus wahrscheinlich, sodaß sie den obigen 7 Fällen zuzurechnen wären. In den Fällen, wo eine Beteiligung der Sklera vorhanden ist, handelt es sich 3 mal um das Übergreifen von Tumoren, einmal um einen Ausgang vom Limbus und nur einmal ist der Sitz des Tumors die Sklera allein. Besonderes Interesse verdienen die Veränderungen an der Iris. Der vorher referierte Fall 1 stellt das Mittelglied in den 3 bisher bekannten Fällen dar. Lederer weist daraufhin, daß die Veränderungen vom Ciliarteil und Pupillarteil fortschreiten. Neben atrophischen Stellen finden sich Stellen, die kompakter und dichter sind als das normale Irisgewebe, die also mehr Pigment enthalten und den Epheliden der Haut zu vergleichen sind. Später überwiegt dann die Depigmentierung und Substanzverarmung, bis der Zustand wie in dem oben erwähnten Fall 1 erreicht ist. In dem 3. Fall von Max endlich ist nun jede Struktur verwischt, das Irisgewebe bis auf $^1/_4$mm Saum geschwunden. Nachdem zuerst das Stroma vom Ciliarteil nach dem Pupillarteil zu ergriffen wurde, verfiel so auch das Pigmentblatt und die Sphincterpartie. Charakteristisch ist, daß der Prozeß vom unteren Teil ausgeht. Über Erkrankungen der tieferen Teile ist außer sekundären Veränderungen durch Tumorausbreitung etc. nichts bekannt.

Die Therapie beschränkte sich im wesentlichen auf die Entfernung der Tumoren. In den 46 Fällen wurden 9 Lidgeschwülste und 9 epibulbäre Geschwülste entfernt. Einmal wurde mit Chromsäure geätzt und einmal wurden Erfolge mit Röntgenbestrahlung erzielt.

Die Prognose der Excisionen ist nicht immer so ungünstig wie in dem vorher referierten Fall 2. Nicht selten wurde Rezidivfreiheit erreicht bis zu dem an Kachexie erfolgten Tod des Patienten infolge der Hautkrankheit.

Die Geschwülste sind histologisch meist epithelialer Natur, doch beschreibt Leser ausdrücklich das Vorkommen von Sarkomen bei gleichzeitigem Vorhandensein eines Carzinoms an der Nase. Heine schildert einen Fall, bei dem nur eine Vermehrung der elastischen Elemente gefunden wurde. In einem Fall exzidierte Hanke ein Peritheliom. Die Geschwulst bestand aus Gefäßen kleinen und capillären Kalibers, in deren Maschenwerk Haufen großkörniger Zellen eingelagert waren; einige Gefäße enthielten Thromben.

Zum Schluß wird darauf hingewiesen, daß die Krankheitssymptome den Lidspaltenbezirk bevorzugen. Dies gilt insbesondere von den Narbenzügen, Symblepharonbildungen, dem Pannus, der stets von unten kommt, von den umschriebenen Infiltraten der Hornhaut und nicht zuletzt von den Tumoren.

Seit dem Jahre 1919 veröffentlichten noch Fälle dieses Krankheitsbildes mit Augenkomplikationen Junès, Pendergraß, Chevallereau, Corisa-Sanchez und Wolf. Den Fall Wolf's aus der Münchener Augenklinik möchte ich hier auszugsweise erwähnen, da er auffallend mit dem unsrigen übereinstimmt.

Das ♀ Kind ist 6 Jahre alt und zeigt den charakteristischen Hautbefund. Der Augenbefund ergibt: Lichtscheu, Lidkrampf, Tränensekretion, Veränderungen der Lider, Fehlen der Cilien an den Unterlidern. Die Lidkante ist unscharf, der Bindehautsack etwas geschrumpft. Am

rechten Auge befindet sich nasal am Limbus ein epibulbärer Tumor mit warziger Oberfläche, der sich fast über die ganze Cornea erstreckt. Die Iris ist nicht verändert. Links fanden sich neben Teleangiektasien ein dunkelbraun-pigmentiertes, naevusähnliches Gebilde, das bohnengroß teils Sklera, teils Cornea bedeckt, ferner ein derber Pannus und Hornhauttrübungen mit Epitheldefekten. Die histologische Untersuchung des von der rechten Hornhaut abgetragenen Tumors ergibt die Diagnose Epitheliom.

Wolf gibt der Ansicht Ausdruck, daß die Veränderungen des linken Auges, also Pannus, Hornhautinfiltrate und Defekte, evtl. Zerfallserscheinungen eines Tumors mit nachfolgender Narbenbildung sein könnten: ein Analogieschluß zu den Hautveränderungen.

Krankengeschichte. 23. 9. 26.

Wilma S., 5 Jahre alt, leidet seit 7 Monaten an einer Hautkrankheit. Ein Geschwister ist gesund. Über Konsanguinität der Eltern ist nichts bekannt. Vor einem Jahr hatte das Kind schon einmal Augenentzündung gehabt. Die jetzige Augenentzündung, wegen der das Kind gebracht wird, besteht seit ca. $^1/_4$ Jahr.

Befund.

Zierlich entwickeltes Mädchen von 5 Jahren, Haare dunkelblond. Beide Unter- und Oberarme sind mit teils braunen oder roten, teils mit weißlich-atrophischen Flecken von Stecknadelkopfgröße übersät. Die Haut ist an diesen Stellen rauh, uneben, wobei besonders die braunen Flecken hervortreten, und fein schuppend. Gegen die Fingerspitzen zu wird die Haut wieder glatter, die Handteller sind frei. Die Unterschenkel sind nur ganz schwach betroffen, Oberschenkel und Rumpf sind frei. Im Gesicht und Nacken sind die Hautveränderungen gröber als an Ober- und Unterarmen und begrenzt durch den Kleidausschnitt. Sie greifen auf das Lippenrot über; der be-

haarte Kopf zeigt keine Veränderungen. An Nasenwurzel, Oberlippe, rechtem Unterlid und im Nacken an der Haargrenze finden sich ulcerierte Stellen. Links vom Lidwinkel des linken Auges liegt eine linsengroße Warze. An beiden

Augen sind die Lidkanten der beiden Unterlider unscharf narbig, Cilien fehlen, es besteht starke Lichtscheu. Die Bindehaut ist injiziert.

Rechts: Beim Öffnen mit Desmarres zeigt sich am rechten Auge auf der Hornhaut eine klein-linsengroße, höckrige, warzenähnliche Wucherung von grauer Farbe, welche einen Strang Bindehaut hinter sich herzieht. Zugleich besteht leichte Randkeratitis. Iris o. B.

Links: Es besteht minimale pericorneale Injektion, am Limbus findet sich eine sichelförmige graue Hornhauttrübung im Bereich der unteren äußeren Circumferenz. Iris o. B. Am 30. 9. 26. Abtragung des warzenförmigen Gebildes auf der Hornhaut (Coc. Adr.). Glatter Heilverlauf. Mikroskopischer Befund: Epitheliom.

Mikroskopischer Befund: Präparate geschnitten, teils mit Hämatoxylin-Eosin, teils nach van Gieson gefärbt. An dem Stück findet man hinten Reste von Hornhaut-Grundsubstanz. Die Lamellen sind etwas aufgequollen und kernreich, darauf liegt eine dicke Schicht von knotenförmig angeordneten Epithelzellen. Nach außen, an der äußeren Oberfläche, findet sich eine dicke Schicht von Plattenepithel. Die Zellen sind hier dicht gelagert, die Kerne länglich, gut gefärbt, das Protoplasma der Zellen mit Eosin stärker gefärbt. Das Plattenepithel ist vielschichtig, bis 6 oder 8 Schichten, keine deutlichen Fußzellen, vielmehr liegen die Plattenepithelzellen unmittelbar auf den knotenförmigen Massen. Die Oberfläche ist uneben und zeigt einzelne Einbuchtungen, die ausgefüllt sind von dem Plattenepithel. Unter diesem Deckepithel liegen dicke Schichten mit besonderer Anordnung. Man sieht am Rande zunächst einen breiten Zellmantel, der ein blutgefülltes Gefäß umgibt. Die Gefäßwand besteht aus einer dünnen bindegewebigen Schicht mit einer Endothellage. Der Mantel besteht aus großen Epithelzellen, und zwar sind die Kerne der dem Gefäß benachbarten Schichten länger ausgezogen, dichter gelagert und auf das Gefäß senkrecht gestellt. Dann folgt unregelmäßige Lagerung der Zellen und schließlich außen verlaufende Kerne und Zellen konzentrisch zum Mantel. Die Kerne sind auffallend groß und erscheinen gekörnt. Die Körnchen sind stärker mit Hämatoxylin gefärbt, das Protoplasma hat kaum Eosin angenommen und erscheint auffallend blaß im Unterschied zu den mit Eosin stark gefärbten Deckzellen. Weiterhin

sieht man ein längsgetroffenes Gefäß, ebenfalls von dem dichten Epithelzellmantel umgeben. Dann folgen Zellknoten und zwischen ihnen spärliches Fasergewebe, das mit der Grundsubstanz der Hornhaut zusammenhängt. Innerhalb der Knötchen ist der Verlauf und die Richtung der Kerne verschieden. Die Kerne erscheinen meist spindelförmig und von verschiedener Größe und ungleicher Körnung. Der Protoplasmagehalt der Zellen ist ebenfalls verschieden, manchmal geringer, sodaß die Kerne dichter zusammenliegen, an manchen Stellen wesentlich größer. An einer Stelle ist die Oberfläche mehr warzig mit tiefen Einziehungen des Deckepithels; auch sieht man an einem Stück die Spitze eines warzenförmigen Fortsatzes getroffen, sodaß im Querschnitt der Knoten ringsum von Deckzellen umgeben ist. In der Mitte spärliches Bindegewebe mit einem kleinen Gefäß. Der breite Zellmantel zeigt wieder Radiäranordnung der das Zentrum des Knotens umschließenden Zellen.

In den nach van Gieson gefärbten Schnitten sieht man ebenfalls einen scharfen Unterschied zwischen dem Deckepithel und der knotenförmigen Wucherung. Die Plattenzellen zeigen gelblich gefärbtes Protoplasma, während das Protoplasma der Tumorzellen ungefärbt geblieben ist. An den in den Knoten liegenden Gefäßen ist in der Gefäßwand keine deutliche Bindegewebsfärbung sichtbar.

Am 15. 9. 27. Wiederaufnahme. Das Kind soll in der letzten Zeit wieder stärkere Beschwerden an den Augen gehabt haben. Bei der Aufnahme fieberte das Kind und es stellte sich heraus, daß es eine Angina hatte. Sie heilte unter Fieberabfall in wenigen Tagen.

Am 19. wurde das Kind photographiert.

Befund.

Das nunmehr 6jährige Mädchen wiegt 16,6 kg, ist ziemlich mager. Die Hautveränderungen sind im Gesicht

und Hals gegenüber dem Vorjahr weiter fortgeschritten, die verordnete Lichtschutzsalbe war anscheinend nicht angewendet worden. Am Rumpf bzw. den Beinen sind die Veränderungen anscheinend stationär geblieben. Die Pigmentationen, die wieder die Handteller freilassen, erstrecken sich über Unter- und Oberarme, besonders an der Streckseite, um dann nach einem schmalen 2—3cm breiten Streifen gesunder Haut an der Schulter am Nacken und Hals in verstärkter Form wieder aufzutreten. Gegen den Rumpf zu wird die Haut 4—5 cm unterhalb des Kleidausschnittes normal. Der behaarte Kopf zeigt außer leichter Schuppung nichts besonderes. Die Pigmentationen gehen auf das Lippenrot über, ohne die Mundschleimhaut zu ergreifen. Die Zähne sind zum Teil cariös. Im Gesicht haben sich, wie auch auf dem Bild ersichtlich, an mehreren Stellen Knötchen entwickelt, so etwas oberhalb des linken äußeren Lidwinkels ein erbsengroßes; ferner im Bereich der Nasenwurzel etwas links von der Mitte. Am rechten Nasenflügel sitzen zwei Knoten, der obere ist ulceriert, der untere kugelförmig mit intakter Oberfläche und von hellrötlicher Farbe. Weitere kleine ulcerierte Stellen befinden sich an der rechten Wange und am linken Mundwinkel.

Von seiten der Augen besteht starke Lichtscheu, Lidkrampf und Tränensekretion. Das Kind hält den Kopf dauernd gesenkt. An beiden Unterlidern befinden sich mehrere kleinere ulcerierende Knötchen, die bis zu den Lidrändern reichen. Der Lidrand ist stumpf, narbig, die Cilien fehlen. Die Konjunktiva ist hoch-rot, aufgelockert, zeigt sonst keine auffallenden Veränderungen, insbesondere keine Narben. Die Bulbi sind minimal injiziert. Die Iris zeigt beiderseits keine Veränderungen.

Rechts: besteht leichte Randkeratitis, an der Stelle des früheren Tumors befindet sich eine glatte, strichförmige Narbe. Kein Pannus.

Links: ebenfalls leichte Randkeratitis, am Limbus die seit 1 Jahr unveränderte sichelförmige Hornhauttrübung an der äußeren unteren Circumferenz.

Am 21. 9. 27 wurde der Knoten am rechten Nasenflügel excidiert. Das Präparat wurde Herrn Prof. Teutschlaender, der sich für den Fall interessierte, zur Untersuchung überwiesen. Seiner freundlichen Auskunft verdanke ich folgenden Befund:

Es handelt sich um ein Angioblastom im Sinne eines echten Blastoms, das nur zum Teil aus ausgereiften Kapillargefäßen mit Lumen, zum großen Teil aus Gefäßsprossen besteht und auch ziemlich viel kollagene Fasern enthält. Das Epithelgewebe nimmt an dem Tumor nur passiv teil, d. h. die Leisten werden ausgezogen und komprimiert, die Epidermis von unten her gedehnt. Der Pigmentgehalt ist verhältnismäßig gering.

30. 9. 27. Das Kind bekam Zinktropfen, für die Lider Borsalbe, außerdem wurde die Lichtschutzsalbe angewendet. DieLidränder wurden mit Argentum nitricum geätzt. Heute befindet sich das Kind bedeutend besser. Lidkrampf und Lichtscheu sind fast völlig geschwunden. Der Bulbus ist außer minimaler Injektion ohne Befund, insbesondere ist kein Pannus vorhanden. Die Geschwürchen an den Lidern sind unter der Borsalbe abgeheilt. Subjektiv: Wohlbefinden.

Epikrise.

Aus dem vorstehenden geht hervor, daß unser Fall ähnlich dem Wolf's in die Gruppe gehört, die im frühen Kindesalter erkrankt. Ferner ist ersichtlich, daß er verhältnismäßig im Anfangsstadium der Krankheit steht, im Gegensatz zu dem vorher referierten Fall 2 Lederers. Unser Fall ist noch ungetrübt durch sekundäre Veränderungen. Wir finden in der Tabelle Lederers mit zu-

nehmendem Alter der Krankheit ein immer größeres Auseinanderweichen der Erscheinungsformen, sodaß, wie er selbst in bezug auf die Hornhauterkrankungen schreibt, es schwer ist, zufälliges Zusammentreffen von Charakteristischem zu scheiden.

Zwei Punkte möchte ich kurz zusammenfassend hervorheben:

1. bildet unser Fall zu dem Fall Wolf's in bemerkenswerter Weise ein Parallelstück, wenn wir von den linksseitigen Bulbusveränderungen im Fall Wolfs' absehen. Die Lichtscheu, der Lidkrampf und die entzündliche Beteiligung der Konjunktiva, die bei uns lediglich noch nicht bis zur Narbenbildung vorgeschritten ist, dann die auffallende primäre Beteiligung der Unterlider, die Ulcerationen mit beginnenden Narben der Lidhaut, die später zum Ektropium wie im Fall Lederers führen mag, der stumpfe Lidrand und das völlige Fehlen der Cilien sind gemeinsame Punkte. Am wesentlichsten ist die Übereinstimmung in dem mikroskopischen Befund des Tumors der Cornea, der sich auch im Lidspaltenbezirk entwickelte und fast vollständig der in der Wolf'schen Arbeit veröffentlichten Aufnahme gleicht. Irisveränderungen fehlten charakteristisch in beiden Fällen. Von Teleangiektasien konnten wir in unserem Fall im Auge nichts beobachten.

Der 2. Punkt ist die auffallende Beteiligung des Mesoderms. Bei der Erkrankung, die sich sonst vorwiegend im Ektoderm abspielt, ist ein Fall von multiplem Sarkom der Haut beschrieben (Lamborelle). Auch die 3 Fälle von Elschnig mit Irisatrophie gehören wohl hierher. Der eine Fall von Hanke, der 1897 ein Peritheliom excidierte, kommt unserem Befund am nächsten, wenn er sich auch nicht deckt. Er nahm an, daß sich die Geschwulst aus Teleangiektasien entwickelt habe, die schon vorher existierten. Kaposi führt widerum die Entstehung der Teleangiektasien auf die Narbenbildung und den dadurch

verursachten Gefäßverschluß zurück. In unserem Fall fehlen nicht nur Teleangiektasien völlig, sondern auch irgendwelche größeren Narbenbildungen. Eine derartige Erklärung wäre demnach hier nicht wahrscheinlich, sondern man müßte sich mit der allgemeinen Annahme begnügen, daß durch die Insuffizienz der ectodermalen Haut eine direkte Strahlenwirkung auf das Mesoderm möglich ist.

Wenn auch die Angaben über Beginn und Dauer der Krankheit in den einzelnen Fällen von Lederer spärlich und unvollständig sind, so kann man doch mit ziemlicher Wahrscheinlichkeit annehmen, daß ein Teil der von ihm zusammengestellten Erscheinungsformen der Xeroderma pigmentosum nicht parallel und gleichzeitig zu setzen sind, sondern daß sie als zwangsläufige chronologische Folge ein und derselben Krankheit aufzufassen sind. So sehen wir z. B. Konjunktivitis und Tumoren schon in den frühesten Stadien der Erkrankung, während Narbenstränge, Symblepharon und Ectropium sich immer erst nach einigen Jahren finden. Bei den Veränderungen der Cornea endlich beträgt der Abstand vom Beginn der Krankheit meist 4—10 Jahre. Die 3 Fälle von Iriserkrankungen endlich weisen einen Spannraum von 23 bis 33 bzw. möglicherweise 39 Jahren auf. Ob es sich hier um eine späte Erscheinungsform der Krankheit oder um eine isolierte, die nur für höheres Alter gilt, handelt, mögen zukünftige Fälle beweisen.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Prof. Dr. Wagenmann für die Überlassung der Arbeit und die gütige Unterstützung, sowie Herrn Prof. Teutschlaender für die freundliche Durchsicht des mikroskopischen Präparates meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literatur-Verzeichnis.

Chevallereau: Xerod. pigment et lésions oculaires (Ann. d'oculist. Bd. 157 H. 4. S. 236).

Clausen. Xeroderma pigmentosum. Zbl. f. pr. Aghk. 1912 S. 16.

Corisa Sanchez. Radiumbehandlung bei Xeroderma pigmentosum. Los progressos de la clinica 2 Nr. 17, 1924.

Greeff: Über Augenerkrankungen bei Xeroderma pigmentosum. Archiv f. Augenheilkunde, Bd. 42 S. 98.

Groenouw. Augenkomplikationen bei Xeroderma pigmentosum. Graefe-Saemisch.

Hanke: Beitrag zur Kenntnis der Hautgeschwülste. Peritheliom des Lides bei Xeroderma pigmentosum. Virchows Archiv Bd. 148 S. 468.

Junès, Emile: Xeroderma pigmentosum Coexistant avec une syphilis oculaire et cutanée. Gaz. des hôp. civ. et mil. Jg. 97 No. 63, S. 1045.

Lamborelle: Multiples Hautsarkom und epibulbäre Geschwulst. Zbl. d. Augenheilk. 1899. S. 212.

Lederer: Die Beteiligung des Auges an dem Krankheitsbild des Xeroderma pigmentosum. Arch. f. Ophthalmologie. Bd. 100, S. 32.

Martenstein, Hans. Experimentelle Untersuchungen über Strahlenempfindlichkeit bei Xeroderma pigmentosum. Arch. f. Dermatologie und Syphilis Bd. 147. H. 3. S. 499.

Peyri Antonio: Über das Xeroderma pigmentosum Kaposi. Rev. méd. de Barcelona Bd. 2. No. 12. S. 522.

Pendergraß: Areport of two cases of malignancy in xeroderma pigmentos. and their reponse to radium. Dep. of roentgenol. hosp. of the univ. of Pensylvania Urol. a. cut. review. Bd. 27. Nr. 45. S. 207.

Velhagen: Beitrag zur Kenntnis des Xeroderma pigmentosum. Arch. f. Augenheilk. Bd. 46 S. 232.

Wolf. Zur Klinik und pathologischen Anatomie der Augenerkrankung bei Xeroderma pigmentosum. Arch. f. Augenheilk. 1921. Bd. 88. S. 168.

Lebenslauf.

Am 21. März 1904 wurde ich als Sohn des Facharztes für Nase, Hals und Ohren, Sanitätsrat Dr. Ludwig Hedderich, geboren. Ich besuchte 3 Jahre lang die Volksschule und dann das humanistische Gymnasium zu St. Anna in Augsburg, das ich Ostern 1922 absolvierte.

Meine vorklinischen Studien machte ich in Heidelberg und München. Ende des Sommersemesters 1924 bestand ich das Physikum in Heidelberg. Die klinischen Semester absolvierte ich in Heidelberg und Berlin und bestand im Frühjahr 1927 mein Staatsexamen in Heidelberg. Dann war ich an der Chirurgischen Klinik, Heidelberg, als Medizinal-Praktikant tätig.